

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANN E 1961

THÈSE

N°

135

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, Julien, Georges GARET

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 31 Octobre 1931, à BOLBEC (Seine-Maritime)

présentée et soutenue publiquement le

LES LÉSIONS SCLÉRODERMIQUES
DANS LES PORPHYRIES
CUTANÉES TARDIVES

Président : Monsieur DEGOS. Professeur)

D. P. TAIB

8 Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1961



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

--:-

Année 1961

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques, Julien, Georges GARET

Né le 31 octobre 1931

à Bolbec (Seine Maritime)

Externe des Hôpitaux de Paris

--:-

Présentée et soutenue publiquement
le

--:-

LES LESIONS SCLERODERMIQUES
DANS LES PORPHYRIES CUTANÉES TARDIVES

--:-

Président : Monsieur DEGOS (Professeur)

--:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1961.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHTER (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel)	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bacteriologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
(Broussais	GENNES (L. de)
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L)
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales (Lariboisière	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique medico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
(Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques (Port-Royal	N...
obstétricales (Tarnier	VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M).
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique therap.chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique therap.médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (oh. à t.pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

	MM.
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale ch. à t. pers.	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t.pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G) (GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch. (BUSSER (F) (GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J) (VOURC'H (G) (NEVOT (A) pr.s.ch. (BARBIER (P) (CHRISTOL (D) (TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr.s.ch. (POLONOVSKI (J) m.conf. (SCHAPIRA (G) m.conf. (BOURLIERE (F) m.conf. (DENOIX (P) (MATHE (G) (DUPERRAT (B) (LEDOUX-LEBARD (G) (TUCHMANN-DUPLESSIS (H) (BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch. (MAROIS (M) (RACADOT (J)
Anatomie pathologique	
Anesthésiologie	
Bactériologie	
Biochimie médicale	
Biologie médicale	
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-radiologie	
Embryologie	
Hématologie	
Histologie	

MM.

Hydrologie	CORNET (A)
Hygiène	(BOYER (J) pr.s.ch.)
Maladies infectieuses	(CORRE-HURST (Mme L))
	(BASTIN (R))
	(DUPONT (V))
	(DEROBERT (L) pr.s.ch.)
Médecine légale	(HADENGUE (A))
	(FOURNIER (E))
	(GUENIOT (M))
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A))
	(HERVET (E))
	(LE LORIER (G))
Obstétrique	(MORIN (P))
	(MUSSET (R))
	(ROBEY (M))
	(THOYER-ROZAT (J))
Ophtalmologie	(BREGEAT (P))
	(SARAUX (H))
Orthopédie	(JUDET (R))
	(RAMADIER (J))
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch.)
	(CHABAUD (A))
	(BARCAT (J))
	(BINET (J.P.))
	(CAUCHOIX (J))
	(CHATELIN (C.L.))
	(DUBOST (Ch))
	(DUBOST (Cl))
	(FAUREL (J))
Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F))
	(GERMAIN (A))
	(LAURENCE (G) agr.per)
	(LORTAT-JACGB (J.L))
	(LOYGUE (J))
	(MERCADIER)
	(PERROTIN (J))
	(ROBERT (H))
	(THOMERET (G))
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J))
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L))
	(LOEPER (J))
	(MAURICE (J))

	MM.
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(EUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J.)
	(PEQUIGNOT (H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(PARROT (J)pr.s.ch.
	(DEJOURS (P)
	(GOUGEROT (L)m.conf.
Physique médicale	(KELLERSHON
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

	MM.		MM.
Clinique chirurg.	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.	SEZE (S.de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
	(LEGER (L)		(LEPAGE (F)
	(OLIVIER (C)	Clinique obsté-	(MAYER (M)
	(PADOVANI (P)	tricale	(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M.)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU (J)	Clinique oto-	
Clinique médicale	pr.s.ch.	rhino-laryng.	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
	(CONTE (M)	trique et pué-	
	(DOMART (A)	riculture	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie..... MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
 Biochimie médicale..... ETTORI (J) pr.à t.p
 Pathologie chirurgicale..... RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté..... M. LENA (J)
 Secrétaires Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
 Melle HURE (A)

Conservateur, chargé de la direction
 de la Bibliothèque..... M.le Dr HAHN (A)
 Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
 Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
 LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole
 a arrêté que les opinions émises dans les disserta-
 tions qui lui seront présentées, doivent être consi-
 dérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'ente-
 leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

A mes Beaux-Parents,

A ma Femme,

A mes Enfants,

A mes Frères et Soeurs,

A mes Amis,

En témoignage de mon
affection

A Monsieur le Professeur R. DEGOS

Professeur de Clinique des Maladies
cutanées et syphilitiques à la
Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur de GRACIANSKY,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis,

Qui nous a inspiré ce
sujet de thèse

A Monsieur le Docteur HEWITT,
Médecin de l'Hôpital Broca,

Qui nous a fait découvrir
et aimer la dermatologie.

Nous avons toujours été
accueilli avec bien-
veillance dans leurs
services.

Nous les prions de trouver
ici un bien modeste té-
moignage de notre recon-
naissance et de notre
respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur G. GARNIER
Médecin de l'Hôpital Saint-Lazare,

Qui nous a accueilli à
deux reprises dans son
service.

Nous l'assurons de notre
respectueuse gratitude
pour son enseignement
et la bienveillante at-
tention qu'il nous a
toujours témoignée

A Monsieur le Docteur S. BOULLE,
Médecin-Assistant de l'Hôpital
Saint-Louis,

A Madame le Docteur M. BOULLE,

Qui nous ont guidé dans
l'élaboration de ce
travail avec une bien-
veillante compréhension.

Qu'il trouvent ici l'ex-
pression de notre très
respectueux dévouement.

A Monsieur le Docteur R. LECLERCQ,
Médecin-Assistant de l'Hôpital
Saint-Louis,

Qui nous a accueilli avec
une cordiale bienveillance.

A tous ceux qui ont
également contribué à notre formation
dermatologique, et particulièrement

Monsieur le Docteur DESVIGNES,
Monsieur le Docteur GOUIN de
 ROUMILLY,
Monsieur le Docteur GRUPPER,
Monsieur le Docteur MEYER de
 SCHMID,
Monsieur le Docteur RICHON,
Monsieur le Docteur SERRES,
Monsieur le Docteur VERNIER,

Qu'ils trouvent ici
l'expression de notre
profonde reconnaissance.

LES LÉSIONS SCLÉRODERMIQUES
DANS LES PROPHYRIES CUTANÉES TARDIVES

- ; -

INTRODUCTION

-:-

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le Service de notre Maître Monsieur de GRACIANSKY, un malade atteint d'une porphyrie cutanée de l'adulte à évolution sclérodermique.

Quelques recherches bibliographiques nous ont montré que, si l'on connaissait depuis longtemps déjà, des aspects sclérodermiformes au cours des porphyries cutanées tardives, la structure histologique qui leur était en général attribuée était non pas celle de la Sclérodermie, mais celle de la "peau sénile".

Or l'examen histologique de ce cas, interprété par notre Maître Monsieur HEWITT, a montré une image comparable à celle d'une authentique sclérodermie en plaques, et non à celle de la "peau sénile".

Devant ces divergences, il nous a paru intéressant

- de faire un bref historique des principaux travaux consacrés jusqu'alors à cette question.
- puis de présenter notre observation.
- enfin de brosser un tableau clinique et histologique des "lésions sclérodermiformes dans les porphyries cutanées tardives".

-:-

HISTORIQUE

-: -

Des aspects sclérodermiformes ont été décrits dans les deux grandes formes de porphyries avec manifestations cutanées : la porphyrie congénitale et la porphyrie cutanée tardive.

Dans la porphyrie congénitale, ces altérations sont connues depuis longtemps et rappellent les aspects scléro-atrophiques des sclérodermies généralisées. Elles sont particulièrement fréquentes et intenses dans les formes mutilantes : VOLLMER, 1903 (28) GAY PRIETO, AZUA, LOPEZ, 1948 (9), réalisant après quelques années d'évolution un aspect atrophique des pavillons auriculaires et des narines, un amincissement des lèvres avec rétrécissement de la bouche, et une atrophie sclérodermique des extrémités digitales avec chute des ongles et mutilations. En fait, ceci est à éliminer du cadre de notre sujet.

Dans les porphyries cutanées tardives peuvent également être réalisés des aspects sclérodermiformes, mais à type de placards rappelant la sclérodermie en plaques.

Si GUNTHER en 1904 (11), ainsi que KREIBICH en 1910 (14) en rapportèrent chacun isolément un cas, c'est à KREIBICH que revint le

mérite d'en avoir le premier fait une description en 1923 (15), en rapprochant de ces deux cas précédemment signalés, une nouvelle observation.

KREIBICH réunit ainsi trois cas : (résumé)

1) Celui qu'il a décrit en 1910 : Femme de 47 ans, présentant sur le cou, le décolleté, la nuque, les épaules, une peau un peu épaissie, pigmentée, avec des stries blanches, et des zones blanches brillantes comme dans une sclérodermie.

Pas d'examen d'urines. Pas d'étiologie : KREIBICH pensait à de simples lésions de grattage. Puis il en trouve l'explication par :

2) Le cas de GUNTHER : Homme de 47 ans, alcoolique, porphyrinurie, bulles, pigmentation, épaississement de la peau du visage, puis au bout de six mois, sclérodermie des tempes et des avant-bras.

3) Le cas suivi par lui depuis 1921 : Femme de 46 ans, très alcoolique, porphyrinurie, tableau clinique que l'on reconnaît maintenant comme typique de porphyrie cutanée de l'adulte.

Après deux ans d'évolution, apparaissent :

- sur les seins : rougeur cyanotique "ressemblant à un très fort érythème solaire au troisième jour", sur laquelle apparaissent des taches brillantes, "comparables à la sclérodermie en gouttes".

- au décolleté : leur confluence forme un

large croissant blanc, brillant, épaissi presque comme dans une sclérodermie.

- sur tout le cou : mêmes lésions, séparées par des zones pigmentées.
 - à la nuque : lésions les plus nettes : aspect blanc et sclérodermiforme, épaississement de la peau et télangiectasies.
 - sur la région cervico-dorsale : petites taches isolées sur une peau cyanotique sombre.
 - sur les faces d'extension des avant-bras : peau épaissie, ferme, comme une véritable sclérodermie, brillant d'un éclat particulier.
 - au dos des mains : lésions blanches encore plus nettes et plus dures, presque aplaties au toucher.
- Pas d'histologie.

Pendant les vingt-cinq années suivantes, de très rares cas sont retrouvés dans la littérature : TURNER en cite trois en 1938 (26).

En fait, les modifications sclérodermiformes au cours des porphyries cutanées tardives ne sont bien connues que depuis une douzaine d'années.

La plupart des observations rapportées concernent la forme dénommée par BOLGERT : porphyrie cutanée de l'adulte :

- en 1948, ZELIGMANN et BAUM, faisant une

étude à propos d'un cas, notent que les modifications scléroedémateuses et l'hypertrichose surviennent avec une fréquence suffisante pour être notée. Au cours de la discussion de ce cas, BRUNSTING décrit pour la première fois à ces lésions sclérodermiformes "l'image d'une élastose sénile, particulièrement en ce qui concerne les colorations spéciales du collagène".

- en 1951, BRUNSTING, MASON et ALDRICH (7) signalent que l'un des deux patients dont ils donnent une observation détaillée, avait une "teinte cireuse des joues".

- en 1953, LANG et WALKER (16) rapportent le cas d'un Bantou de quarante-quatre ans semblant atteint de porphyrie cutanée de l'adulte et présentant "la peau de la face, de la nuque et des bras extrêmement indurée et paraissant sclérodermique".

Pas d'histologie.

- POGORZLESKI signale en 1954 (22), des lésions à type de sclérodermie ou de vergetures.

- HOVEID rapporte en 1955 (12) un cas où l'éruption s'est accompagnée de troubles sclérodermiques considérables et d'une calcinose importante de la peau du visage.

- ZIMMERMANN décrit en 1955 (31), un cas de porphyrie avec pseudo-sclérodermie, qui présente avec le nôtre certaines analogies cliniques et histologiques : (résumé)

- affection typique évoluant depuis 6 ans et présentant sur les bras, avant-bras, la nuque, les régions découvertes, des aires

atrophiques légèrement infiltrées. La peau du visage est anormalement dure.

- plusieurs biopsies montrent :
- atrophie de l'épiderme avec aplatissement et presque disparition des bourgeons interpapillaires.
- épaissement du tissu conjonctif vers le bas jusqu'au niveau des quelques formations annexielles rarefiées.
 - collagène plutôt pâle et un peu gonflé, oedème fibrillaire plus qu'interfibrillaire, et en des zones limitées.
 - disparition des noyaux du tissu conjonctif qui est pâle, fragmenté et dégénéré.
- le tissu élastique, fragmenté et en petits paquets, va jusqu'à l'épiderme.
- le diagnostic histologique suggérerait la sclérodermie plus que n'importe quoi d'autre.
- IRWING A. LEWE conclut : "La peau profondément indurée de la partie haute de la poitrine permet le diagnostic clinique et histologique de sclérodermie".
- BOLGERT, CANIVET, et LESOURD, en 1953 (3), dans leur étude de neuf cas de porphyrie cutanée de l'adulte, en avaient décrit un cas sans l'étudier.
- Mais en 1955, LEPINE (17), puis en 1956, BOLGERT, CANIVET et LEPINE (1), décrivent cinq cas de "lésions sclérolichéniennes et sclérovitiligineuses", et en font une étude

clinique détaillée : (résumé)

1) Femme de 60 ans qui, après deux ans d'évolution, présente :

- sur les tempes, le front, la partie postérieure des joues, des plages blanchâtres à contours sinueux, alternant avec des plages rosées, et remaniées par une pigmentation d'aspect vitiligineux.
- un épaississement sclérodermique associé rend difficile le plissement provoqué, et surtout sur les faces latérales du cou l'aspect est très nettement sclérodermique.

2) Homme de 35 ans présentant après 2 ans d'évolution :

- un placard quadrillé et de consistance sclérodermique de la nuque, d'aspect intermédiaire entre sclérodermie et lichénification.
- des lésions typiques de sclérodermie en taches des deux creux sus-claviculaires : placards de 4 x 2 cm allongés horizontalement, blanc jaunâtre assez brillants, de consistance ferme, ne se laissant pas plisser. Coloration normale de la région périphérique.
L'histologie de ces lésions typiques de sclérodermie en taches donne un résultat décevant.
- une zone rose violacée à limites imprécises, de la largeur d'une paume de main, sur la face antérieure du thorax.

3) Homme de 54 ans présentant après quelques mois d'évolution, en plus de nombreuses éphélides,

- nuque d'aspect semblable au précédent quoique moins marqué.
- peau rétroauriculaire rosée et amincie, avec éphélides.

4) Homme de 49 ans chez qui apparaissent après 3 ans d'évolution :

- sur le cou : 2 bandes symétriques en écharpe, décrivant un grand V ouvert en haut, - aspect épaissi, sclérodermique, mais se laissant facilement plisser.
- sur la nuque, état losangique avec quelques cicatrices et surtout mélange d'hyperpigmentation et de taches blanches, le tout de consistance ferme rappelant celle d'une tache de sclerodermie.
- de plus : lichénification blanchâtre de la base de la nuque, aspect vitiligineux des régions sous-maxillaires, prétragien-nes et temporales.

5) Homme de 54 ans, après trois ans d'évolution :

- taches blanches, lenticulaires, atrophiques, autour des yeux, sur les faces latérales du cou et la nuque.
- pigmentation des tempes et du front.
- de GRACIANSKY et BOULLE (10) signalent incidemment à propos d'une forme ulcéreuse

de porphyrie cutanée de l'adulte, un aspect presque sclérodermique de la peau du visage.

Les observations d'états sclérodermiformes sont plus rares au cours des porphyries mixtes, authentifiées :

- tantôt par des symptômes abdominaux et neurologiques :
WELLS et RIMINGTON en 1953 (29) rapportent une observation dans laquelle existe un épaissement et de profonds sillons de la peau du front.
- tantôt par la présence de porphobilinogène :
MALKINSON et GRIEM en 1955 (18) en présentent un cas avec altérations pseudosclérodermiques de la peau.

Ces lésions sclérodermiiformes, dont l'aspect clinique peut rappeler en tous points la sclérodermie en plaques, ont toujours été décrites en dehors du tableau cutané typique tétrasymptomatique de la porphyrie cutanée tardive : bulles, macules atrophiques, microkystes, pigmentation.

Elles ont par contre été décrites en intrication avec les différentes modifications d'aspect et de texture des téguments insolés survenant parfois après plusieurs années d'évolution de l'affection : atrophie diffuse du type sénile, peau rhomboïdale de la nuque, peau citreine de Millian (4), pseudomilium colloïde.

C'est ainsi que BOLGERT, CANIVET, LEPINE (1 et 17), les décrivent dans le groupe symptomatique des "modifications cutanées particulières associées aux lésions habituel-

les de l'affection", qu'ils appellent : "lésions scléro-lichéniennes et sclérovitiligineuses".

BRUNSTING les signale sous le terme de "jaunissement sclérodermoïde".

De même, au point de vue histologique, ces lésions sclérodermiiformes ont rarement été décrites isolément.

- BRUNSTING (5), puis FELDAKER, MONTGOMERY et BRUNSTING (8) leur décrivent un substratum histologique de "peau sénile", avec "des modifications des tissus élastique et conjonctif donnant lieu à des masses homogènes, en d'autres termes un amalgame apparent du tissu conjonctif et élastique pour former de la collacine de Unna". La coloration de Hotchkiss Mc Manus était ordinairement positive dans ces aires homogénéisées et aussi dans les fibres élastiques voisines gonflées et fragmentées ; elle restait positive sur les coupes prétraitées par diastase.

"Une nouvelle coloration du tissu élastique (aldhéide fuschine stain) montre que la collacine peut varier du rose au pourpre et au bleu, et se colore légèrement ou intensément, ceci est en contradiction avec les anciennes colorations du tissu élastique". Le van Gieson des zones homogènes les montre jaunes plutôt que roses.

- Une seule observation de lésions cliniques sclérodermiiformes comporte un compte rendu histologique compatible avec le diagnostic de sclérodermie : (ZIMMERMANN) résumée ci-dessus.

- Quant à BOLGERT, CANIVET, et LEPINE, ils n'ont pas "fait d'examen histologique de ces lésions, à l'exception d'une tache de sclérodermie vraie du deuxième malade, dont l'examen fut décevant, comme il est fréquent dans cette affection".

OBSERVATION DE NOTRE MALADE

-:-

Monsieur B...R... âgé actuellement de quarante-quatre ans, est un malade que Monsieur BOULLE connaît depuis une vingtaine d'années pour ses habitudes d'intempérance quotidienne et régulière auxquelles l'ont entraîné ses diverses occupations commerciales ainsi que sa profession actuelle de cafetier.

Ce malade consulta Monsieur BOULLE au mois de juillet 1950 pour des manifestations cutanées bulleuses :

- éruption de petites bulles flasques :
 - siégeant sur les parties découvertes et en particulier au dos des mains, au décolleté, sur le visage et derrière les oreilles.
 - atteignant rapidement leurs dimensions maxima, de quelques millimètres à un centimètre de diamètre, elles duraient quelques jours puis se flétrissaient en formant des érosions superficielles et laissaient persister des macules rosées puis des cicatrices dépigmentées.
- aucun phénomène subjectif n'accompagna cette éruption :
 - ni prurit précédant l'apparition des bulles

- ni douleur en cours d'évolution.
- aucun autre symptôme ne fut retrouvé :
 - ces bulles siégeaient en peau saine.
 - aucun kyste épidermique de type pseudomilium colloïde, aucune hyperpigmentation ne furent alors constatés, pas plus qu'une exagération de la pilosité.
- un aspect congestif du visage fut toutefois noté.
- le diagnostic clinique s'orienta alors vers la maladie de Duhring Brocq
 - devant la bonne conservation de l'état général,
 - et malgré l'absence de signes fonctionnels et le monomorphisme de l'éruption.
- l'examen histologique pratiqué alors dans le service du Professeur GOUGEROT, confirma ce diagnostic :
 - en raison du siège sous-épidermique de la bulle,
 - mais en signalant toutefois quelques atypies.
- de fait, Monsieur HEWITT, effectuant un nouvel examen de cette coupe, (photo n°2) obligeamment communiquée par le laboratoire du Professeur DEGOS, reconnaît à la lumière des travaux histologiques effectués entre temps, notamment par BOLGERT, les caractères typiques de la bulle de porphyrie cutanée de l'adulte :
 - l'épiderme est soulevé par une série de décollements bulleux sous faible tension, vides de tout infiltrat. Ces décollements

sont strictement dermo-épidermiques.

- le toit épidermique a une structure normale et conserve son relief normal.

- le plancher dermique conserve également le relief papillaire correspondant, parfois même accentué en digitations allongées comme l'a décrit BOLGERT.

- le collagène de ces papilles est plus dense et plus éosinophile que celui du reste du derme papillaire.

- il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire sous-bulleux, mais seulement une accentuation du réseau vasculaire dermique, surtout nette dans le derme superficiel.

- le collagène dermique paraît normal. Il ne montre aucune tendance à la sclérose.

- cette image de bulle sous-épidermique se différencie de la bulle de la maladie de Duhring par l'absence d'exsudation inflammatoire et par la présence des digitations papillaires qui font saillie dans la cavité bulleuse. Elle est typique de la porphyrie.

Puis le malade n'a pas été revu avant le mois de juin 1960 soit dix années au cours desquelles l'interrogatoire rétrospectif apprend que les manifestations bulleuses, évoluant par poussées subintrantes de quelques éléments, se sont reproduites pendant plusieurs années, mais toujours avec une nette accentuation estivale. Seules les régions découvertes étaient atteintes, mais surtout le dos des mains et la bordure du cuir chevelu. Depuis quelques années toutefois les poussées bulleuses sont devenues moins fréquentes, cependant que le malade constatait

aux mains, notamment au dos des doigts, l'existence de minimes excoriations superficielles facilement provoquées par les microtraumatismes de la vie courante, et laissant après cicatrisation de petites granulations blanchâtres et dures.

Mais la raison de cette seconde consultation au bout de dix ans, c'est le développement de larges nappes blanchâtres envahissant peu à peu le visage, le décolleté et le cuir chevelu, entraînant une alopecie des régions frontale, temporale, rétroauriculaire, puis de la nuque.

Ces lésions ont évolué très lentement, puisqu'elles ont débuté peu après la première consultation, mais semblent d'après le malade avoir procédé par poussées.

L'aspect de ce malade, que Monsieur BOULLE se souvenait avoir vu en 1950 pour une éruption bulleuse alors non diagnostiquée et de topographie superposable aux lésions sclérodermiques actuelles, lui évoqua d'emblée le diagnostic de porphyrie (photo n°1).

"En effet, contrastant avec l'aspect congestif des pommettes, on constate sur le visage, le cuir chevelu, le cou, le décolleté, l'existence de taches, de plaques et de vastes nappes blanches ou ivoirines, bien limitées, lisses, glabres, dures et amincies au palper, ressemblant à s'y méprendre à des lésions de sclérodémie en plaques, sauf toutefois la notion de "lilac ring".

Sur les joues, il existe de petits éléments arrondis, surtout dans les régions angulo-maxillaires, et de vastes plaques en arrière

des pommettes et en avant des oreilles, séparées par une zone de peau saine et se rejoignant sur la région temporale. Sur ces plaques la barbe ne pousse plus.

Cette alopecie est, naturellement, plus évidente sur les tempes, au-dessus et en arrière des oreilles, et à la nuque, où la couronne de cheveux de ce malade, par ailleurs atteint d'alopecie séborrhéique, s'arrête anormalement haut.

Au cou, surtout du côté gauche, existent des traînées blanches, de dix millimètres de largeur sur cinq à six centimètres de longueur, obliques en avant et en bas, de consistance lardacée, et plus bas, des plaques ivoirines également allongées de haut en bas et d'arrière en avant.

Enfin le décolleté est occupé par une zone triangulaire à base supérieure, identique par sa teinte blanche, son aspect lisse, son amincissement atrophique.

Par ailleurs, s'il n'existe aucune bulle, on constate d'autres symptômes fréquemment rencontrés dans les porphyries cutanées de l'adulte :

Une hyperpilosité nette entre les sourcils et sur les pommettes siégeant uniquement dans les régions non touchées par les plaques sclérodermiformes, et qui fait curieusement contraste avec l'alopecie de ces dernières, notamment à la queue des sourcils.

Des excoriations et des kystes épidermiques sur les doigts, et en particulier au dos des articulations interphalangiennes.

L'examen viscéral :

ne découvre qu'une légère hépatomégalie.
La rate est normalement percutable.
Il n'existe aucun trouble neuropsychique,
sinon un léger tremblement.
aucun phénomène douloureux
abdominal.

Les urines sont franchement rouges. La
recherche et le dosage des porphyrines uri-
naires confirment leur élimination anormale :

- le taux des coproporphyrines est de :

500 δ par litre, soit

900 δ par 24 heures.

- le taux des uroporphyrines est de :

5 mg par litre, soit

9 mg par 24 heures.

- dont uroporphyrines III :

1,5 mg par litre, soit

2,7 mg par 24 heures.

Le laboratoire confirme par ailleurs l'at-
teinte hépatique :

- thymol : 6, Kunkel zinc : 58,

Kunkel phénol : 103, Wunderley : +++

- bilirubinémie : 7 mg par litre.

Le taux des protides sanguins est de : 72 g.

- dont albumine : 40 g, et globulines : 32 g.

- et rapport A/G = 1,25

Le taux du cholestérol sanguin est de :

3,15 g

- dont cholestérol esterifié : 2,24 g.

- et rapport E/T = 0,76

L'hémogramme montre :

- une certaine anémie :
G.R. : 3.730.000
Hémoglobine : 75 p.cent
V.G. : 1,01
- une formule normale : P.N. : 58
P.E. : 4
P.B. : 1
lympho : 31
monocytes : 6

La vitesse de sédimentation est de :
6, 21, 84, en : 1, 2, 24 heures.

Le taux du fer sérique n'a pu être recherché.

L'examen histologique : (Dr HEWITT)

La lésion dominante est une scléro-atrophie portant à la fois sur l'épiderme et le derme.

L'épiderme, aminci, est aplati. La basale est rectiligne.

Le derme, dont l'épaisseur est réduite, est avant tout condensé, fibreux, tassé.

1 - Le derme superficiel est beaucoup plus fibreux que normalement, formé de collagène homogénéisé.

2 - Le derme moyen et le derme profond sont également fibreux et denses, comme le montrent l'éosinophilie diffuse des faisceaux collagènes (photo n°3) serrés horizontalement les uns contre les autres et leur affinité considérable pour le bleu d'aniline (trichrome de Masson).

Ces altérations du collagène sont du type sclérodermique et non du type observé dans la peau sénile.

Les fibres de reticuline sont fines, mais augmentées en nombre dans les interstices du collagène.

Les fibres élastiques présentent deux zones d'altérations : (photo n°4)

- Dans la partie superficielle du derme, elles sont dissociées, amincies, diminuées en nombre, presque détruites par endroits.
- Dans le reste du derme, les fibres élastiques sont bien colorées, allongées horizontalement, tassées les unes contre les autres comme dans la sclérodermie en plaques.

On n'observe aucune masse basophile de collacine, aucune image d'élastose de type sénile.

• Ce derme fibreux contient des infiltrats inflammatoires et des télangiectasies.

- Les infiltrats lymphocytaires n'ont pas l'aspect le plus fréquemment observé dans la sclérodermie (en fins manchons périvasculaires). Ils sont plus importants, mais plus dispersés, prédominant autour des annexes atrophiées.
- Le derme contient de nombreux capillaires dilatés, à endothélium hyperplasique, sans infiltrat inflammatoire. Leur trajet est souvent ascendant, comme dans certains états cicatriciels. Plusieurs artérioles et artères de moyen calibre ont

un épaississement scléreux, plus ou moins hyalinisé, de leur paroi.

- Les annexes pilo-sébacées et sudorales sont extrêmement atrophiées : il ne reste que des vestiges scléro-inflammatoires des follicules pilo-sébacés, et de rares glomerules sudoripares atrophiques.

Le bleu de toluidine ne montre pas de mé-tachromasie anormale.

Le Mc Manus est au contraire nettement positif dans les espaces interfasciculaires du derme. Il se peut qu'une partie de cette coloration soit due à la positivité excessive des fibres élastiques tassées entre les faisceaux collagènes.

La jonction dermo-épidermique est bien visible, un peu plus épaisse qu'à l'état normal.

Conclusion de l'examen histologique :
cette lésion scléreuse :

- Diffère entièrement des images de peau-sénile habituellement décrites dans les lésions sclérodermiformes de la porphyrie.
- Diffère en grande partie des lésions cicatricielles simples souvent observées dans la porphyrie, par la conservation et même l'accentuation du tissu élastique dans le derme moyen.
- S'apparente étroitement à l'image habituelle de la sclérodermie en plaques, par le tassement du collagène et le tassement des fibres élastiques. Quelques nuances cependant sont inhabituelles dans la sclérodermie, mais leur constatation ne suffit pas à éliminer cette lésion du cadre de

la sclérodermie, car chacune d'elles peut s'y voir : (télangiectasies ascendantes sans infiltrat, résorption inflammatoire des annexes).

A la lumière de notre observation et des principaux cas étudiés dans la littérature nous pouvons dresser un tableau d'ensemble des :

"LESIONS SCLERODERMIFORMES DANS LES PORPHYRIES CUTANÉES TARDIVES"

1 - Description clinique

"Il est fort difficile de donner de ces lésions une description tant soit peu schématique", écrivent BOLGERT, CANIVET, et LEPINE (1). Ils font cependant une excellente étude clinique des "Modifications cutanées particulières associées aux lésions habituelles de l'affection", dont nous nous sommes inspirés pour décrire les lésions sclérodermiformes.

-Topographie :

Elles peuvent siéger sur une, plusieurs ou l'ensemble des régions suivantes :

- nuque; visage surtout front et tempes, régions rétro-auriculaires, pouvant atteindre les régions voisines du cuir chevelu : (notre obs.)
- cou, et décolleté, pouvant atteindre les seins et la région cervico-dorsale.
- bras, avant-bras, et dos des mains.

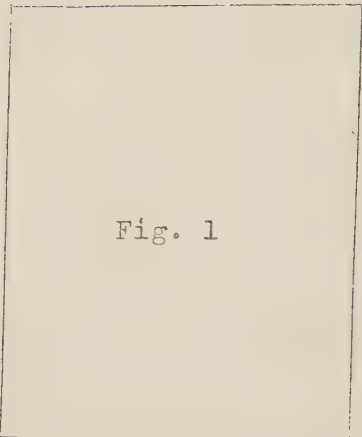


Fig. 1

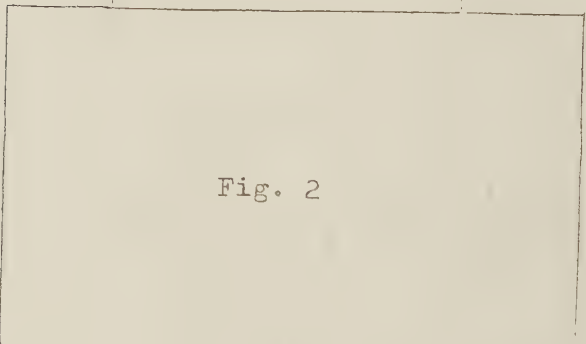


Fig. 2

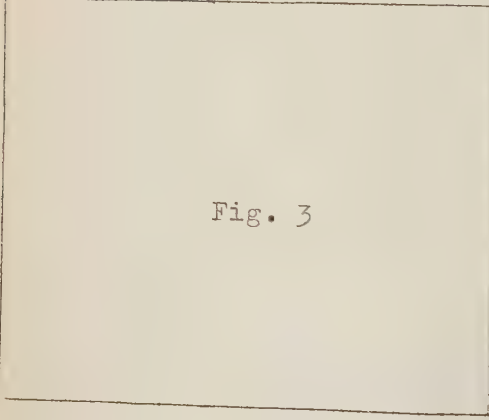


Fig. 3

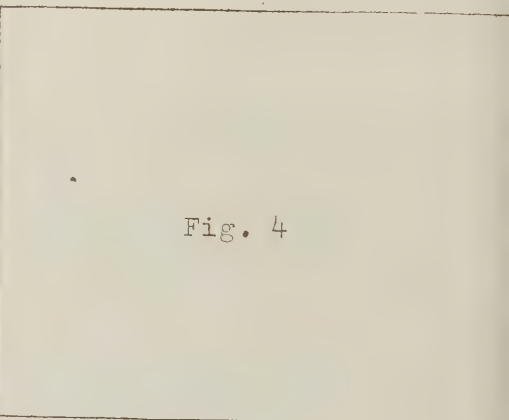
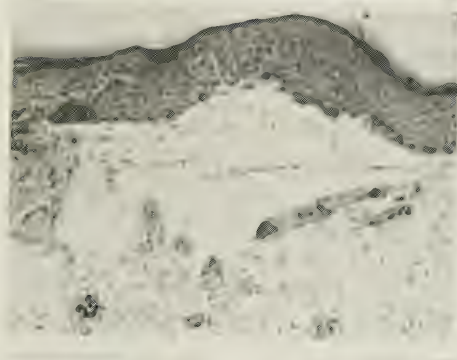


Fig. 4



- Forme

- soit nappes ou plaçards, surtout : à la nuque, aux tempes, au décolleté sur le thorax.

- soit bandes ou plaques allongées, surtout sur les faces latérales du cou (notre obs.), les régions sus-claviculaires (obs. n°2 de BOLGERT, CANIVET, LEPINE), pouvant se réunir pour former un V à sommet inférieur sus-sternal (obs.n°4 de BOLGERT, CANIVET, LEPINE)

- soit petites taches, lenticulaires ou un peu plus étendues, isolées ou pouvant confluer.

- Limites : plus ou moins régulières et précises, parfois sinueuses.

- Couleur :

- le plus souvent blanche ou blanchâtre, et plus ou moins brillante.

- parfois blanc-jaunâtre, ivoirine, et alors très évocatrice de sclérodermie en plaques (notre obs. n°2 de BOLGERT, CANIVET, LEPINE)

- association fréquente :

- d'une part à des teintes rose vif ou rose violacé, en plages isolées, contiguës ou intriquées ; des taches blanches pouvant parsemer une nappe rouge : (obs. n°3 de KREIBICH).

- d'autre part à des troubles pigmentaires, rarement de type éphélides (obs.n°3 de BOLGERT, CANIVET, LEPINE)

- le plus souvent en réseau, entourant ou séparant les taches, d'aspect vitiligineux (obs. n°1 et 4 de BOLGERT, CANIVET, LEPINE)

- Consistance :

- le plus souvent épaissement cutané rendant plus ou moins difficile le plissement cutané provoqué.

- parfois exagération du quadrillage, réalisant à la nuque l'état losangique.
- parfois aspect évoquant une lichénification : lésions scléro-lichéniennes.
- parfois aspect typique de sclérodermie en plaques.
- plus rarement aspect scléro-atrophique.
- Une alopecie de type cicatriciel peut résulter de ces lésions quand elles siègent au cuir chevelu, à la barbe, aux sourcils (notre obs.)

Quoi qu'il en soit, ce sont des lésions durables, apparues en règle progressivement après plusieurs années d'évolution de l'affection.

Ces caractères suffisent à les différencier des simples macules atrophiques arrondies résultant de l'évolution des bulles et exco-riations : ces macules, comme les microkystes, ne sont pas fonction de la durée de l'évolution, et finissent par disparaître progressivement.

En résumé, les lésions sclérodermiiformes :

- tantôt réalisent un aspect plus ou moins proche, voire même typique de la sclérodermie en plaques.

- tantôt font partie d'un tableau clinique de dégénérescence sénile de la peau.

2 - Description histologique

Cette dualité se retrouve dans l'étude anatomo-pathologique :

- L'aspect le plus fréquemment décrit est celui de type peau sénile : avec dans le derme ces masses homogènes de collacine de Unna auxquelles leur basophilie donne une teinte bleue à l'hématoxyline-éosine alors que le Van Gieson les colore en jaune ; et avec ces altérations du tissu élastique de type élastose sénile.
- Mais il peut aussi exister des aspects typiquement sclérodermiques : avec condensation et aspect fibreux des faisceaux collagènes dont l'éosinophilie explique la teinte rose à l'hématoxyline-éosine (notre observation et celle de ZIMMERMANN) ; et avec des fibres élastiques bien colorées et tassées horizontalement.
- Dans tous les cas :
 - l'épiderme est atrophique, aminci, avec aplatissement ou disparition des bourgeons interpapillaires et basale rectiligne.
 - les formations annexielles sont plus ou moins raréfiées et atrophiées.

PATHOGENIE

-:-

I) La présence de dérivés porphyriques dans le derme

semble en rapport avec le développement de ces lésions sclérodermiformes.

- Certains cas fortuits sont particulièrement évocateurs :

VILANOVA et PINOL (27) ont rapporté en 1956 plusieurs observations de lésions circonscrites de dermatosclérose avec mélanose et hypertrichose, consécutives à l'injection sous-cutanée d'hématoporphyrine suivie d'irradiation solaire. Des femmes étaient soumises à ces injections pour syndrome dépressif. L'héliothérapie donna une inflammation prolongée des régions injectées. Ces zones se transformèrent en plaques scléreuses fortement pigmentées et hyperpileuses, dans lesquelles la biopsie montra la présence de granules d'hématoporphyrine.

- Certaines études expérimentales sont en faveur de cette notion : JAUSION, ROUSSEL, et LEMOUX (13) ont publié en 1957 une étude histopathologique des porphyries expérimentales, de laquelle on extrait :

- Dans une première série d'essais :

- onctions pénétrantes et réitérées de

protoporphyrine.

- plusieurs irradiations ultra-violettes donnent hyperpigmentation et érythème, mais non la bulle typique de BOLGERT.

- histologie : pigmentation et desquamation kératinienne derme et phanères normaux.

- Dans une deuxième série d'essais :

- injection hypodermique à dix-huit reprises tous les deux jours, d'une suspension glycérique de protoporphyrine.

- irradiation ultra-violette après chaque injection, puis dix irradiations après la fin des injections.

- apparition dans les quatre mois suivants, d'une dermoépidermite atropho-cicatricielle et dyschromique du type des photodermites humaines, grossièrement comparable au stade résiduel d'un hydroa vacciniiforme.

- Histologie :

- destruction ± complète des bulbes pileux
 - puis ségrégation des cellules du corps muqueux parfois atrophié dans son ensemble.

- puis hyperkératose

- atrophie des glandes sébacées dans la moitié des cas

- mais surtout : "Toujours existe, plus ou moins précoce, une sclérose du derme", parfois linéaire intéressant le derme superficiel, parfois massive et totale.

- un piqueté inflammatoire diffus ou périvasculaire, s'observe inconstamment.

Le fait important est donc la possibilité de lésions atropho-cicatricielles avec sclé-

rose dermique, que JAUSION interprète il est vrai, comme une simple réaction par corps étrangers.

- 2) Des altérations des tissus collagène et élastique ont pu être constatées précocement dès le stade initial bulleux de l'affection.

- BOLGERT, CANIVET, LESOURD (2) l'ont montré en 1953 en étudiant le réseau élastique du derme sous-jacent aux bulles, dans 7 cas.

Ils ont confirmé dans l'ensemble les observations de SZODORAY et SUMEGI : "il existe en règle une évidente raréfaction du réseau élastique, représenté par des fibres courtes, grêles, d'orientations diverses, souvent mêlées de grains d'élastine. Ces derniers prédominent même dans deux cas. Cette raréfaction est surtout nette dans le derme sous-papillaire et peut manquer dans le derme profond".

Ces modifications sont inconstantes, et dans un cas les fibres élastiques sont grosses et longues, abondantes autour des vaisseaux et des glandes sudoripares. Dans un autre, "l'aspect grêle du réseau dermique contraste avec l'abondance des fibres élastiques dans le derme profond où elles forment de véritables écheveaux. Nous ignorons tout de la signification de ces variations".

- FELDAKER, MONTGOMERY, et BRUNSTING (8) en 1955, décrivent les modifications des tissus élastique et conjonctif de type peau sénile "souvent dans les lésions non bulleuses, et parfois sous les bulles".

- MICHELSON (20) en 1955 déclare à propos des bulles : "les modifications du derme

consistent en oedème, infiltrat et altérations dégénératives du tissu conjonctif".

- STEWART, LAUMONIER, CIVATTE, COTTENOT (23) en 1956, étudiant la jonction dermo-épidermique, admettent que "chez les porphyriques, les rayons solaires plus les porphyrines... ont une action enzymatique aboutissant à une transformation des mucopolysaccharides de la substance fondamentale dans les régions les plus insolées, qui les rendent sensibles au moindre traumatisme".

- MARTIN et CANIVET (19) en 1957, trouvent dans le derme voisin de la bulle des altérations du collagène et du tissu élastique : "le derme densifié se trouve modifié par de petits foyers de métachromasie ou d'hyalinisation. Il ne contient aucun élément inflammatoire. Par contre, son système élastique a subi des altérations variées de rupture, de transformation granuleuse et de dissociation".

- THIERS, COLOMB et THEVENON (25) en 1957, notent à propos d'un cas de porphyrie cutanée de l'adulte : "Dans le derme existe une fragmentation des fibres élastiques et une atrophie entraînant un rapprochement apparent des glandes sudoripares".

DISCUSSION

-:-

La signification de ces lésions sclérodermiques a souvent été discutée.

Il semble qu'en réalité elles puissent résulter de plusieurs aspects :

- 1) ou bien dégénérescence sénile, à rapprocher des lésions de la nuque.
- 2) ou bien aspect qui se différencie très peu de la sclérodémie en plaques. Est-ce alors une vraie sclérodémie associée, ou seulement un aspect sclérodermique lié à la porphyrie ?

- Il faut signaler que l'on n'a jamais décrit de "lilac ring".

Notre cas n'en présentait pas.

L'étude de la littérature permet pourtant de retrouver quelques descriptions qui pourraient faire penser à des formes mineures :

- dans la troisième observation de KREIBICH (15), on trouve :

"sur les seins, rougeur particulière de la peau, avec teinte cyanotique ressemblant à un très fort érythème solaire au troisième jour ; sur cette peau qui reste rouge, apparaissent"

Dans la région cervico-dorsale, petites taches isolées, sur une peau cyanotique sombre.

- Le deuxième cas de BOLGERT, CANIVET, LEPINE (1) présentait :

"sur la face antérieure du thorax, une zone rose violacée de la largeur d'une paume de main, mais à limites imprécises, et sur laquelle ..."

sur les régions sus-claviculaires, des lésions typiques de sclérodermie en taches à bord de coloration normale.

- D'autre part, il est bien connu que le "lilac ring" disparaît sur les plaques de sclérodermie anciennes ; or les lésions sclérodermiiformes des porphyries cutanées tardives évoluent très lentement, sur plusieurs années.

- Enfin il existe quelques cas, dont celui de HOVEID (12) où les lésions sclérodermiques se sont accompagnées de dépôts calcaires au niveau de la face, ainsi qu'on peut le voir au cours de certaines sclérodermies.

CONCLUSIONS

-:-

- I - Des altérations cutanées des doigts, des orteils et du visage rappelant celles des formes généralisées scléro-atrophiques de sclerodermie (acro-sclérose) ont été décrites dès le début du siècle dans la porphyrie congénitale. Elles font notamment partie de la symptomatologie de la porphyrie mutilante.
- 2 - Des placards sclérodermiiformes, rappelant la sclérodermie en plaques, ont été signalés ultérieurement (1923) après plusieurs années d'évolution de porphyrie cutanée tardive.
- 3 - Ces lésions peuvent se rencontrer aussi bien dans la forme de porphyrie cutanée tardive dénommée par BOLGERT : porphyrie cutanée de l'adulte, que dans la forme dite par WATSON : porphyrie mixte.
- 4 - Elles semblent résulter d'altérations des tissus collagène et élastique du derme qui ont pu être constatées précocement dès le stade bulleux de la maladie. Certaines constatations, fortuites chez l'homme, expérimentales chez l'animal, tendent à attribuer ces altérations à la présence de dé-

rivés porphyriques dans le derme.

5 - Divers auteurs nord-américains (BRUNSTING, MONTGOMERY) décrivent à ces lésions "sclérodermiformes" une structure histologique de "peau sénile".

6 - Le malade dont nous rapportons l'observation a été examiné à dix ans de distance par le même observateur qui a vu cette porphyrie cutanée de l'adulte d'abord au stade bulleux et ensuite au stade sclérodermique. Or, contrairement aux constatations des auteurs nord-américains, les lésions histologiques de ces plaques cliniquement sclérodermiques sont comparables à celles d'une authentique sclérodermie en plaques et non à celles de la peau sénile. Une image, non seulement clinique, mais également histologique, de sclérodermie, peut donc s'intégrer dans le tableau de la porphyrie tardive.

--

Vu :
Le Président :
signé : R. DEGOS

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

-:-

- 1 - BOLGERT M., CANIVET J., et LEPINE J.
Annales derm. 1956, 83, 142-145
- 2 - BOLGERT M., CANIVET J., et LESOURD M.
Sem.Hop. 1953, 29, 1587-1608
- 3 - BORDA J.M., et CAMPINS H.
Prensa Med. Argent., 1950, 37,
697-708
- 4 - BORDA J.M., et MOSTO S.J.
Archives Argent. de Derm. 1951, 1,
140-142
- 5 - BRUNSTING L.A.
Archives of Derm. & Syph. 1954, 70,
551
- 6 - BRUNSTING L.A.
Archives of Derm. & Syph. 1959, 80,
723.
- 7 - BRUNSTING L.A., MASON H.L., ALDRICH R.A.
J.Am. Med. Ass. 1951, 146, 1207.
- 8 - FELDAKER M., MONTGOMERY H., BRUNSTING L.A.
Journ. of Invest.Derm. 1955, 24,
131-137

- 9 - GAY PRIETO J., AZUA D., LOPEZ MARTINEZ B.
Actas dermo-sifil., 1948, 39,
661-667
- 10 - de GRACIANSKY P., BOULLE S.
Arch. Belges de Derm. & Syph.
13, 329-345
- 11 - GUNTHER
Wiener Kl, Wochenschr. 1904, 673
- 12 - HOVEID
Sem. des Hop. Paris, 1955, 31, 1574
(résumé de : Nordisk Medicin, 1955,
52, 1341.
- 13 - JAUSION H., ROUSSEL A., LEMOUX G.
2e Congrès int. Photobiol. 1957,
237-245 Ed. Minerva Medica.
- 14 - KREIBISCH
Arch. für Derm. & Syph. 1910, 104,
2-8.
- 15 - KREIBISCH
Arch. für Derm. & Syph. 1923, 144,
454-457
- 16 - LANG R. et WALKER J.
Brit. Journ. of Derm. 1953, 65, 352-355
- 17 - LEPINE J.
Thèse, Paris, 1955.
- 18 - MALKINSON F.D. et GRIEM S.F.
Arch. of Derm. & Syph. 1955, 72, 582
- 19 - MARTIN P. et CANIVET J.
Bull. Soc. Fr. Derm. & Syph. 1957,
64, 714-716
- 20 - MICHELSON H.E.
Arch. of Derm. & Syph. 1955, 71,
628-633.

- 21 - PERRY H.O., et BRUNSTING L.A.
Arch. of Derm. & Syph., 1956, 74,
198-201.
- 22 - POGORZLESKI
Przegląd Derm. i Wener, 1954, 4,
135-144
Analysé par Bälter dans : Ann.
Derm. & S., 1955, p.95
- 23 - STEWART W., LAUMONIER R., CIVATTE J.,
et COTTENOT F.
9e Congrès des Derm. de Langue
Fr. (Lausanne), 1956, I, 216-217
- 24 - SZODORAY L., et SUMEGI S.
Dermatologica, 1944, 90, 224
- 25 - THIERS H., COLOMB D., et THEVENON J.
Bull.Soc. Fr.Derm. 1957, 64, 44.
- 26 - TURNER W.J., et OBERMAYER M.E.
Arch.of D. & S., 1938, 37, 549.
- 27 - VILANOVA X., et PINOL J.
Dermatologia, revista mexicana,
1956, I, 146-154 (anal. dans Ann.
Derm. & S., 1958, 85, 324).
- 28 - VOLLMER
Arch.für Derm. & Syph. 1903, 65,
221-234
- 29 - WELLS C.G., et RIMINGTON C.
Brit.Journ.of Derm. 1953, 65, 337-
351.
- 30 - ZELIGMANN I., et BAUM M.
Arch.of D.&S. 1948, 58, 357
- 31 - ZIMMERMANN M.
Arch.of D. & S. 1955, 71, 546-547

SERMENT

--:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

--:-

